



TITLE:

ミューラー管嚢腫に開口した精管 開口異常の1例

AUTHOR(S):

三浦, 猛; 高橋, 剛

CITATION:

三浦, 猛 ...[et al]. ミューラー管嚢腫に開口した精管開口異常の1例. 泌尿器科紀要 1982, 28(2): 173-176

ISSUE DATE:

1982-02

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/123036>

RIGHT:

ミューラー管嚢腫に開口した精管開口異常の1例

静岡県立こども病院泌尿器科
三 浦 猛・高 橋 剛A CASE OF ECTOPIC OPENING OF VAS DEFERENS
INTO MÜLLERIAN DUCT CYST

Takeshi MIURA and Goh TAKAHASHI

From the Department of Urology, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, JAPAN

A case of ectopic vas deferens opening into Müllerian duct cyst in a neonatal baby was reported. He was admitted to the Shizuoka children's Hospital on July 4, 1979 with growth retardation. At the first medical examination, abnormal murmur on left anterior chest wall (VSD & PH) and bilateral undescended testis (grade II) was recognized. However, external genitalia was normal. Urinalysis showed infectious findings.

There existed a cystic mass located at the back and middle of posterior urethra in a voiding cystourethrogram, while an excretory urogram revealed normal upper urinary tracts.

Left orchietomy was performed, because of current acute epididymitis after the cardiac operation. A left vas deferens opened into Müllerian duct cyst was found by a seminal vesiculogram at the operation.

Key words: Vas deferens, Ectopic opening, Müllerian duct cyst.

今回われわれは、新生児において、尿路感染および副睾丸炎にて泌尿器科学的検査を行ない、ミューラー管嚢腫に開口した精管異所開口の1例を経験したので報告する。本邦においてミューラー管嚢腫は6例目^{1,2)}、精管異所開口例は、精管の尿管開口例の2例の報告³⁾があるのみで、ミューラー管嚢腫への異所開口例は、本邦第1例目と考えられる。発生原因として、胎生期におけるミューラー管およびウォルフ管の発生・分化・退化の過程の異常が考えられ、文献的考察および発生学的考察を加えて報告する。

症 例

患者、生後20日目、男子、(No. 10666-8)

主訴、発育障害

初診、1979年7月4日

家族歴、特記すべきことなし

妊娠経過、特に異常を認めない

出生時所見、満期産(40週2日)頭位のため鉗子分娩施行。生下時体重 3240 g

現病歴、生後授乳障害があり、発育遅延にて、生後20日目、1979年7月4日当院を受診した。

現症、初診時左前胸部に心雑音を認め、号泣時チアノーゼを呈した。両側Ⅱ度の停留辜丸を認めたが、外陰部は他に異常なかった。

検査所見、血液一般：赤血球数 $453 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、Hgb 15.3 g/dl、Hct 45.5%、白血球数 $13500/\text{mm}^3$ 、血小板数 $32.9 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、血液生化学：BUN 10 mg/dl、creatinine 0.63 mg/dl、GOT 45 IU/l、GPT 29 IU/l、LDH 135 IU/l、Al-P 165 IU/l、CPK 45 IU/l、血糖 81 mg/dl、Na 140 mEq/l、K 4.0 mEq/l、Cl 102 mEq/l、Ca 5.0 mEq/l、P 6.4 mg/dl、尿検査：蛋白(±)、糖(-)、沈渣、赤血球、5~7/HPF、白血球 90~100/HPF 尿培養、E. coli $10^5/\text{ml}$ 以上、染色体検査、46 XY、初診時体重 3000 g

入院経過

初診時の尿検査にて尿混濁を認めたため、尿路系の検索を行なったところ、静脈性腎盂造影(IVP)にては上部尿路に異常を認めなかったが、排尿時膀胱尿道

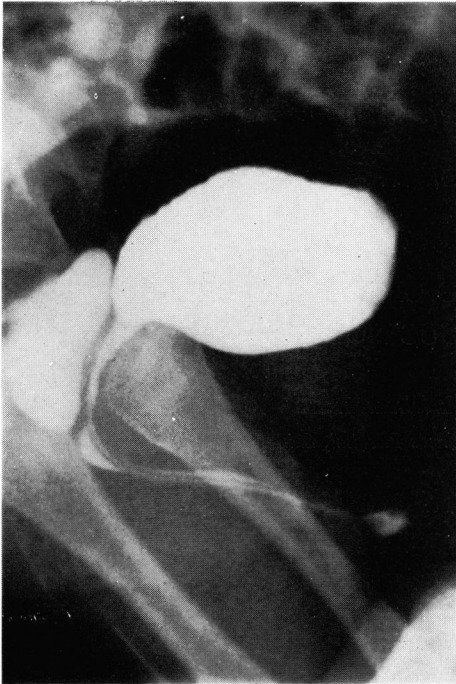


Fig. 1. Voiding cystourethrogram (VCUG) revealed a cystic mass located at the back of posterior urethra.

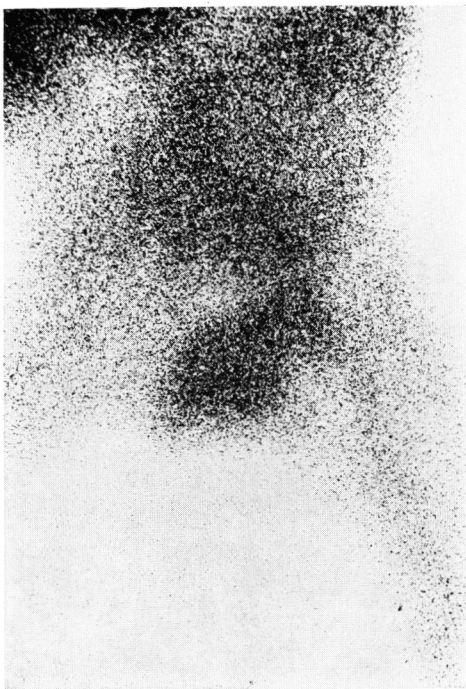


Fig. 2. A testicular scintigram (^{99m}Tc pertechnetate) revealed a hot spot coincide with left undescended testis.

造影 (VCUG) にて、後部尿道正中 後方に、膀胱を押し上げる形で、母指頭大の囊腫状の腫瘤を認めた (Fig. 1). 直腸診により、前立腺部正中に腫瘤を認め、圧迫により外尿道口から混濁液の排出を認めた。同時に採取した膀胱尿は清明であった。以上腫瘤の大きさ、形態、位置からミューラー管囊腫と診断し、尿路感染の保存的治療として定期的に囊腫のマッサージを行っていた。

一方左前胸部の心雑音は、循環器科にて VSD および PH と診断され、1980年2月27日、心臓外科にて VSD 閉鎖術施行した。術後留置カテーテルを置いたところ、左鼠径部の腫脹、発赤を認め、局所所見、ドップラー、睪丸シンチ (^{99m}Tc) (Fig. 2) などにより副睪丸炎と診断し、ドレナージ、抗生剤投与による保存的治療を行なった。膿の培養により、*E. coli* を同

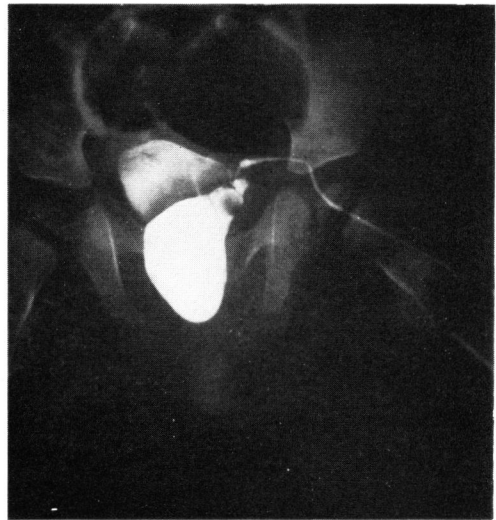


Fig. 3. A left seminal vesiculogram showed the left vas deferens opened into Müllerian duct cyst.

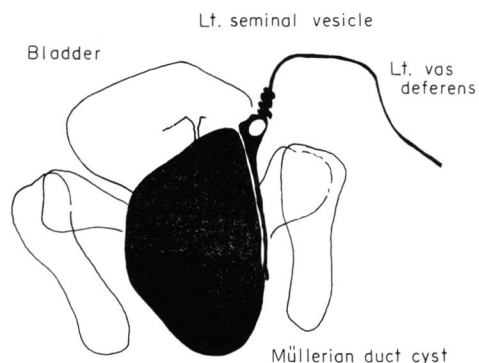


Fig. 4. A schema of the seminal vesiculogram.

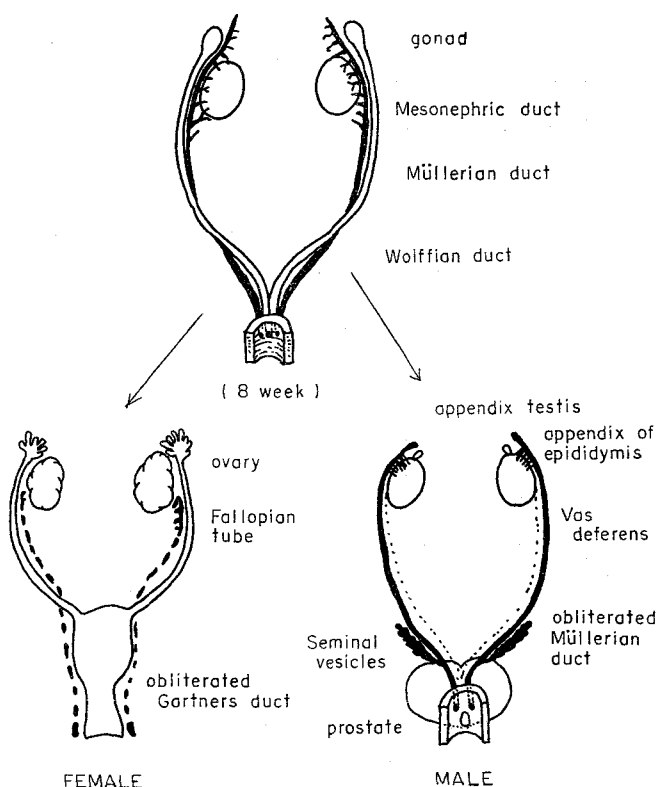


Fig. 5. Contribution of the Wolffian duct and Müllerian duct to the development of the urogenital tract in the male and female.

定している。しかし、その後も副睾丸炎をくり返し、敗血症の危険があったため、1980年8月14日、左除睾術を施行した。術中精嚢腺造影を行なったところ、左精管は精嚢腺を形成したあとミューラー管嚢腫に開口しており、左副睾丸炎の原因は精管の異所開口による逆行性感染と考えられた (Fig. 3)。なお患者はこのあと退院後急死したため、対側の精管の状態、ミューラー管嚢腫の組織学的検索は行なえなかった。

考 察

発生学的には、胎生4週頃、前腎管を元にまずウォルフ管があらわれてくる。その後、胎生6週頃、下端をウォルフ管と共有する形でミューラー管が発生してくる。ただミューラー管の発生にはまだ不明の点が多いが、その下部はウォルフ管と共通の腔を形成するといわれている⁴⁾。男性胎児では、その後胎生9週頃より同側の胎生期睾丸より分泌される müllerian duct regression factor (MRF) の作用により、ミューラー管は退化しはじめ、結局睾丸虫垂と男性子宮がその遺残として認められるにすぎない (Fig. 5)。一方、ウォ

ルフ管は、下端で尿管芽を出したあと、別々に尿生殖洞に吸収され、尿管は膀胱に、精管は精嚢腺、射精管を形成したあと、後部尿道精丘の外側後方に開口することとなる。本症例は、ミューラー管の退化の過程とウォルフ管下端の吸収の過程になんらかの異常があり発生したものと考えられた。

ミューラー管嚢腫についていえば、男子において、ミューラー管の遺残物が嚢腫状になったもので、下端に発生しやすいといわれているが、発生的には、精管に沿って、睾丸より後部尿道までのどの部位にでも発生する可能性がある。本邦では、1952年清水⁷⁾が報告して以来5例報告されており、欧米では、1973年 English⁸⁾が剖検例の1例を報告して以来約20例を認めている。鑑別診断としては、前立腺嚢腫、精嚢腺嚢腫、射精管および射精管膨大部の憩室などがあげられる。また尿道下裂に高率に認められる utricular hypertrophy と後部尿道に開口したミューラー管嚢腫とは厳密な区別はなく、その大きさ、形態、位置から判断しているものが大部分である。また鑑別診断のひとつとして、嚢胞内容に精子を含まないといわれている⁹⁾が、自験

例のごとく、精管の異所開口を伴う例もあり注意が必要である。

文献によれば、ミューラー管嚢腫の症状は、嚢腫の大きさ、感染の有無により異なるが、多くは嚢腫の機械的圧迫による排尿異常を主訴としていることが多い¹⁾。治療法としては、保存的治療法と手術による根治的治療法がある。保存的治療法には、嚢胞内容吸引法、嚢胞マッサージ法、嚢胞内薬液注入法などがあり、根治的治療法では、前立腺の手術と同様の種々の到達経路で嚢腫の摘出術を行なうが、発生的にも周囲組織奥深くはいりこんでおり、また周囲組織の機械的損傷の危険性から、完全な摘出は困難¹⁾といわれている。自験例では、1歳ということと心疾患を伴っていた為、尿路感染の予防という観点から嚢腫のマッサージによる保存的治療を行なったが、結果的には、精管開口異常があったために副睾丸炎を併発したものと考えられた。

一方精管開口異常は、本邦では尿管への精管開口例の2例が報告されているのみ²⁾で、ミューラー管嚢腫への開口異常は本邦第1例目と考えられる。これは、精管開口異常自体稀な奇型であり、またミューラー管嚢腫も稀な奇型であるためと思われる。ただ発生原因を考える時、精管開口異常例でも、精管の膀胱あるいは尿管開口例と、ミューラー管嚢腫開口例とは原因が異なると考えられる。精管の膀胱あるいは尿管への開口異常例は、ウォルフ管下端での尿管芽の発生位置の異常がその原因として説明³⁾されている。一方ミューラー管嚢腫への精管異所開口例では、女性における尿管の膈への異所開口例と同様の発生機序ではないかと考えられ、胎生期におけるウォルフ管の吸収異常と考えられる。

症状は、重篤な泌尿生殖器の合併奇形を伴わない場合は、自験例のように副睾丸炎、陰嚢膿瘍などがおもな症状である。

診断では、他の奇形の治療中偶然見つかったものを除くと、IVPやVCUGにて精管への造影剤の逆流を認めて診断されることが多いが、精嚢腺造影を行なえば確実である。自験例のように、新生児、乳児において副睾丸炎をくり返す場合、稀な疾患ではあるが精管開口異常を念頭において検査すべきである。

治療は、多くの症例で、合併奇形の治療が優先され、また片側例が多いことから、単に精管切除術を施行し、副睾丸炎の予防につとめることが多い。自験例

では、局所に膿瘍を形成したため除睾術を施行した。また両側例の場合、将来不妊症が問題となり、対側の精管の開口部位の確認が必要となってくる。

結 語

新生児・乳児における尿路感染症は、泌尿生殖器の先天異常を伴うことが多く、また文献的に精管開口異常例は副睾丸炎を主訴に発見されることが多いため、抗生剤の投与による保存的治療とともに、十分な泌尿生殖器の検索が必要であると考えられた。

新生児において、尿路感染および副睾丸炎にて泌尿器科学的検査を行ない、ミューラー管嚢腫に開口した精管異所開口の1例を報告した。

(本論文の要旨は、第401回東京地方会にて報告した。)

文 献

- 1) 能中陽一・鶴田 敦：ミューラー管嚢腫，泌尿紀要 7: 725～730, 1961
- 2) 六条正俊・広田紀昭：ミューラー管嚢胞，臨泌 22: 299～302, 1969
- 3) 三浦 猛・里見佳昭：精管開口異常，泌尿紀要 26: 345～351, 1980
- 4) Gruenwald P: The relation of the growing Mullerian duct to the Wolffian duct and its importance for the genesis of malformation. Anat Rec 81: 1, 1941
- 5) Devine CJ Jr et al: Utricular configuration in hypospadias and intersex. JU 123: 407～411, 1980
- 6) 天野正道・ほか：Hernia Uteri Inguinalis の1例，西日泌尿 39: 536～542, 1977
- 7) 清水圭三・相馬駿量：ミューレル氏の1例，日泌 43: 78, 1952
- 8) Deming CL, Berneike RR: Mullerian duct cyst. J Urol 51: 563～568, 1944
- 9) Tanago EA: Embryological basis for lower ureteral anomalies: a hypothesis. Urology 7: 451～464, 1976
- 10) Llogd FA, Bonnett D: Müllerian duct cysts. J Urol 64: 777～782, 1950

(1981年6月22日受付)